

quando somadas as duas induções. **Discussão:** O resultado do tratamento da LMA pediátrica melhorou significativamente nas últimas décadas. As taxas de Sobrevida Global (SG) atuais são superiores a 70%, devido à implementação de estratégias como classificação de risco mais precisa, refinamentos nos cuidados de suporte e acesso ao transplante. No entanto, em locais com recursos limitados e países em desenvolvimento, como o Brasil, a SG varia de 20% a 55%, conforme a região do país, e as mortes relacionadas ao tratamento de indução são excepcionalmente altas (entre 25%–30% de óbitos nos primeiros dois meses de tratamento, contra discrepantes menos de 5% nos países de primeiro mundo). Os regimes com quimioterapia de dose padrão estão associados a complicações com risco de vida, devido à profunda mielossupressão e disfunção orgânica. Há atualmente dados suficientes na literatura, que suportam o risco de utilizar protocolos com baixas doses de indução na LMA. Como demonstrado pelos bons resultados do grupo chinês (reproduzidos em outros países e contextos, inclusive na América Latina), é possível observar taxas índices de remissão completa e sobrevida similares aos protocolos internacionais que fazem uso de poliquimioterapia em altas doses. Os resultados dos primeiros 67 pacientes que receberam o protocolo MAG no Brasil demonstram isso, com mortalidade inferior a 9% durante os dois primeiros meses de tratamento, sem prejuízo na indução da remissão. **Conclusão:** Houve redução importante da mortalidade indutória com o protocolo MAG, com taxas índices de remissão completa similares aos protocolos internacionais standardizados. Os resultados deste estudo contribuem para a adesão à proposta do novo protocolo da Sociedade Brasileira de Oncologia Pediátrica (SOBOPE) para LMA pediátrica, aprovado em maio de 2022 (CAAE 51679421.6.1001.0098) e já em aplicação em 45 instituições brasileiras.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.585>

NOVEL CHROMOSOMAL ALTERATION DER(2)t(2;15)(Q37;Q21) IN A PEDIATRIC PATIENT WITH MYELODYSPLASTIC SYNDROME: MOLECULAR CYTOGENETIC STUDIES

VL Lovatel^a, EF Rodrigues^a, L Otero^a, BF Silva^a, APS Bueno^b, EC Sobral^b, TS Fernandez^a

^a Cytogenetic Laboratory, Instituto Nacional do Câncer (INCA), Rio de Janeiro, RJ, Brazil

^b Faculdade de Medicina, Pediatria e Puericultura Instituto Martagão Gesteira (IPPMG), Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brazil

Objective: Pediatric Myelodysplastic Syndrome (p-MDS) comprises a heterogeneous group of clonal hematopoietic stem cell diseases with an increased risk of evolution to Acute Myeloid Leukemia (AML). Cytogenetic is one of the most important prognostic factors for MDS and it is present into score prognostic systems as the Revised International Prognostic Scoring System (IPSS-R). Chromosomal translocations are rare cytogenetic abnormalities in *de novo* MDS. Therefore,

their reporting is essential for the identification of new cytogenetic prognostic risk groups and possible alterations associated with the MDS pathogenesis. The aim of this study was describe a yet unreported der(2)t(2;15)(q37;q21) in a *de novo* p-MDS associated with evolution to AML. **Material and methods:** Cytogenetic analysis was performed in Bone Marrow (BM) cells by G-banding. Fluorescence In Situ Hybridization (FISH) was performed to investigate the possible rearrangement involving chromosomes 2 and 15, using a Whole Chromosome Painting (WCP) probe for chromosome 2 and LSI PML/RARA for chromosome 15 (PML gene). **Results:** A 12-year-old girl was admitted to the Pediatrics Institute of Federal University of Rio de Janeiro in January 2022. Peripheral blood count showed Hemoglobin (Hb) level of 6.5 g/dL, 794.000 platelets/mm³, and 2.600 white blood cell (WBC)/mm³. The myelogram showed dysplasias and 16% of myeloid blasts being classified with MDS-EB-t. The conventional cytogenetic analysis showed the karyotype: 46,XX,add(2)(q37?)[25]. Using molecular cytogenetic methods, we characterized the chromosomal alteration as an unbalanced translocation involving chromosomes 2 and 15. This translocation was observed in 71.6% (190/265) of the interphase nuclei and metaphases. The final karyotype was: 46,XX,der(2)t(2;15)(q37;q21)[25]. Five months later, the patient showed in the myelogram 50.7% of blast cells compatible with AML. The patient was indicated for allogeneic Hematopoietic Stem Cell Transplantation (HSCT) and initiated chemotherapy. **Discussion:** In p-MDS, chromosomal translocations as sole chromosomal abnormality are rare and their real prognostic impact is unknown. The patients with this type of cytogenetic alteration are classified as intermediate-risk group according to the IPSS-R. Our report describes the clinical outcome in a *de novo* p-MDS showing a der(2)t(2;15)(q37;q21). A broad scientific review showed that the der(2)t(2;15)(q37;q21) was not yet reported in p-MDS. It is interesting to note that this chromosomal translocation was associated with a poor clinical outcome, with progression from MDS to AML. The cytogenetic and clinical features were important tools for the indication to allogeneic HSCT. **Conclusion:** This study and literature review highlight the importance of cytogenetics and clinical follow-up of *de novo* p-MDS patients for the identification for HSCT. This is the first study that describe the der(2)t(2;15)(q37;q21) in a p-MDS associated with AML evolution.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.586>

DIABETES INSIPIDUS COMO APRESENTAÇÃO INICIAL DE HISTIOCIULOSE DE CÉLULAS DE LANGERHANS (HCL) – RELATO DE CASO

LN Cruz^a, CE Avila^a, DT Vianna^a, APS Bueno^a, MGP Land^a, TA Bonilha^a, DB Aranha^a, M Agostini^b, MAR Souza^a, RSP Silva^a

^a Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira, Universidade Federal do Rio de Janeiro (IPPMG/UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^b Faculdade de Odontologia, Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: HCL é caracterizada pela expansão clonal de precursores mieloides de caráter inflamatório, com mutações somáticas de ativação na via MAPK. Acomete todas as idades, tem incidência de 5–10 casos/milhão de crianças/ano e abrange um espectro de apresentações clínicas que variam de lesão óssea única ou erupção cutânea trivial a doença disseminada explosiva, dependendo do estágio de diferenciação em que ocorra a mutação celular, afetando diferentes órgãos. Embora taxas de cura sejam altas, complicações neurológicas ou endócrinas graves a longo prazo podem afetar a qualidade de vida. A confirmação diagnóstica é feita por estudo histopatológico da lesão e identificação de marcadores de superfície clássicos CD1a e CD207. **Materiais e métodos:** Estudo retrospectivo descritivo, baseado em revisão de prontuário. **Resultados:** Paciente do sexo feminino, 6 anos de idade, encaminhada à Endocrinologia por polidipsia, poliúria, hipernatremia (156 mEq/L), emagrecimento, cefaleia e vômitos matinais em Jan/18. Foi diagnosticada com Diabetes Insipidus (DI) de origem central. Evoluiu com deficiência hipofisária múltipla (TSH, GH, ACTH, ADH), sendo prescrito DDAVP, prednisolona e levotiroxina. Apresentava fundoscopia normal e Ressonância Nuclear Magnética (RNM) evidenciando espessamento de haste hipofisária. Realizada biópsia de hipófise com laudo histopatológico inconclusivo. Pela imagem à RNM, iniciou acompanhamento conjunto com Hematologia para investigar HCL. À época, inventário ósseo, ultrassom abdominal e exames laboratoriais normais. Sugerido acompanhamento clínico próximo com conduta expectante devido à alta incidência de DI e HCL, entretanto, houve perda de seguimento durante 2 anos por dificuldades sociais. Retorna à Hematologia em Jun/22, apresentando lesão em gengiva palatina com evolução de 1 ano, tendo sido tratada como abscesso dentário no período. Além disso, traz laudo de RNM, de outro hospital, com formações expansivas centradas na calota craniana frontal/temporal à direita, invadindo interior da órbita superiormente e lateralmente, além de lesão expansiva semelhante no ramo da mandíbula do lado direito. Ao exame, apresentava edema e sensibilidade em frente e região de zigomático à direita, ptose parcial e proptose ipsilateral, hiperemia e aumento de volume em gengiva palatina posterior bilateralmente. Realizada biópsia de gengiva em Jul/22 com diagnóstico de HCL. Classificada como Group 1 – Multisystem LCH (MS-LCH) pelo Protocolo LCH-IV da Histiocyte Society por apresentar 2 órgãos envolvidos (hipófise/SNC e ossos). Iniciada terapia com Prednisona e Vimblastina. **Conclusão:** DI é o sinal inicial mais frequente de HCL no SNC. Em crianças com DI isolada e haste hipofisária espessada, os diagnósticos mais prováveis são HCL, tumor de células germinativas ou linfoma. DI central afeta cerca de 25% dos pacientes. Em 1/3 dos casos, precede ou aparece junto ao diagnóstico. No restante, o diagnóstico é posterior e pode se apresentar ainda como recaída isolada. Afeta mais crianças com doença sistêmica e envolvimento de órbita e crânio. O envolvimento da hipófise posterior é mais comum, mas deficiência de hormônio do crescimento, insuficiência adrenal, hiperprolactinemia ou hipogonadismo podem ocorrer por infiltração da hipófise anterior. Nesses pacientes, o acompanhamento clínico pós-tratamento deve ser prolongado.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.587>

ANEMIA HEMOLÍTICA AUTO IMUNE PÓS-INFECÇÃO POR MYCOPLASMA PNEUMONIAE: RELATO DE CASO

LP Oliveira^a, IS Coelho^b, LGM Oliveira^b,
H Seidel^b, ABP Fernandes^c, RL Guedes^b

^a Hospital Oncobio, Nova Lima, MG, Brasil

^b Universidade Federal de Ouro Preto, Ouro Preto, MG, Brasil

^c Centro Universitário FIPMoc, Montes Claros, MG, Brasil

Objetivos: Relatar um caso de Anemia Hemolítica Autoimune (AIHA) e destacar a associação do *Mycoplasma pneumoniae* e do Vírus Epstein-Barr (EBV) com a AIHA por aglutinina fria, colocando essa doença como diagnóstico diferencial importante após infecção por esses agentes, onde imunoglobulinas IgM fixam o complemento e medeiam a hemólise, levando à anemia em graus variáveis. **Material e métodos:** Relato de caso. **Resultados:** Trata-se de paciente do sexo masculino, 2 anos, que apresentou febre, rinorreia, tosse por 3 dias, evoluindo após 6 dias com prostração, vômitos, diarreia, claudicação, febre e hematúria. Os exames coletados identificaram anemia (Hb 6 g/dL) normocítica enormocrômica, anisocitose, leucocitose, reticulocitose, Coombs direto positivo e aumento de LDH e bilirrubina indireta. O EAS revelou hematúria (3+/4+). Encaminhado ao CTI devido a sinais de instabilidade hemodinâmica, recebeu concentrado de hemácias lentamente (5 mL/kg). Diante da suspeita de AIHA e Raio X de tórax com infiltrado pulmonar difuso, foi realizada sorologia para *M. pneumoniae*, com IgM reagente e com títulos de IgG em ascensão, confirmando o diagnóstico de AIHA por aglutinina fria pós-infecção por *M. pneumoniae*. Prescrito azitromicina parabrônco pneumonia atípica e metilprednisolona. Evoluiu com melhora do quadro e transição da medicação venosa para oral, recebendo alta eufórica, afebril e com melhora dos parâmetros laboratoriais. **Discussão:** Os sintomas da AIHA fria incluem fadiga, dispnéia, palidez e icterícia. O diagnóstico é feito pelo Coombs direto positivo para anti-C3 e negativo para IgG, somado à confirmação laboratorial de anemia hemolítica – queda da hemoglobina e haptoglobina e elevação de hemoglobina livre plasmática, bilirrubina indireta, LDH, AST e reticulócitos. Exames adicionais para avaliar causas secundárias incluem HEP2, imunoglobulinas quantitativas, testes sorológicos para *M. pneumoniae* e EBV e revisão dos medicamentos que podem induzir AIHA. **Conclusão:** Progressão acelerada da AIHA implica risco de vida e necessidade de propedêutica precoce, sendo um diagnóstico diferencial relevante. Felizmente, a suspeita é possível através de exames rápidos de baixo custo e o tratamento é acessível.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.588>

APRESENTAÇÕES CLÍNICAS DE LESÕES TRAUMÁTICAS ORAIS EM PACIENTES PEDIÁTRICOS ONCOHEMATOLÓGICOS EM QUIMIOTERAPIA: RELATO DE CASOS

LDD Teixeira, JF Tagliabue, JESR Carvalho,
ACDS Menezes, LDB Alves, CS Boasquevisque,
HS Antunes